

FACULTÉ DE MÉDECINE ⁷⁸ DE PARIS

ANNÉE 1958

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Yves, Jean, Marie MORDRET

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 14 Juin 1927 au MANS (Sarthe)

présentée et soutenue publiquement le

**PLASMOCYTOMES EXTRA-MEDULLAIRES
DES VOIES AÉRIENNES SUPÉRIEURES**

Président : Monsieur A. AUBIN (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS VI^e

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--

Année 1958

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Yves, Jean, Marie M O R D R E T
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
né le 11 juin 1927 au Mans (Sarthe)

--

Présentée et soutenue publiquement
le

--



PLASMOCYTOMES EXTRA-MEDULLAIRES
DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES

--

Président : Monsieur A. AUBIN (Professeur)

--

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1958.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. BENARD, BROcq, CADENAT, CHABROL, CHAMPY,
 CHEVALLIER, CHEVASSU, DEBRE, DELBET, DONZELOT,
 GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, HAZARD,
 HEUYER, LAROCHE G., LAUBRY, LEMAITRE, LEVY-SOLAL,
 LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT,
 MONDOR, MONOD, MULON, OLIVIER, OMBREDANNE, STROHL,
 TANON, VELTER.

DOYEN Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER
Anatomie pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie app. à l'Education phys. } et aux Sports }	CHAILLET-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie méd., sociale	BERNARD J.
Carcinologie	REDON
Chimie Méd.	JAYLE
Clinique Chir.	{ Hôtel-Dieu MENEGAUX
	{ Salpêtrière MOULONGUET
	{ Cochin QUENU
	{ Beaujon SICARD
Clinique Chir. cardio-vasculaire	G. d'ALLAINES
Clinique Chir. réparatrice et } orthop. }	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de Cardiologie	MOUQUIN
Clinique Chir. infantile et } d'orthop. }	FEVRE
Clinique Chir. pleuro-pulm.	MATHEY
Clinique de la Tuberculose	BERNARD Et.
Clinique de neuro-chir.	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de Puéricult.	LELONG
Clinique des maladies cutanées } et syphilitiques }	DEGOS
Clinique des mal. du sang	MARCHAL
Clinique mal. du système nerv.	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET

Clinique des Maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies de la nutrition	BOULIN
Clinique gynécologique	FÜNCK-BRENTANO
Cliniques Médicales	BARIETY
	JUSTIN-BESANÇON
	MOREAU
	de GENNES
Clinique Méd.hydro-climat.thérap.	DEBRAY
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR-VALLERY
	RADOT
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL
	VARANGOT
	LACOMME
Clinique ophtalmologique	RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Génétique	LAMY
Histoire de la Méd. et de la Chir.	SOULIE
Histologie	VERNE
Hygiène et Clinique lère Enfance	TURPIN
Hygiène et Méd. Préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOILLE
Médecine Légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et hist.nat.Méd.	GALLIARD
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE
Pathologie exotique	LAVIER
Path. expérimentale et comparée	LENEGRE
Path. Hum. et Immun. exp.	MERKLÉN
Pathologie médicale	DECOURT
Path. et Thérap. générales	GARCIN
Pédiatrie sociale	JULIEN MARIE
Pharmacologie et matière méd.	CHEYMOL
Physico-chimie méd.	N...
Physiologie	BINET
Physique médicale	DOGNON
Problèmes alimentaires (ch.t.pers.)	HAMBURGER
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	PATEL
Thérapeutique	BROUET
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	LEMAIRE

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE
MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.		MM.	
Anatomie	{ CABROL DEBEYRE DELMAS OLIVIER G.		{ DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN GOSSET LAURENCE LORTAT-JACOB OLIVIER (Cl.) POILLEUX THOMERET VERNE (J.M.)
Ana.Path.	{ Melle GAU- THIER V. BUSSEER GOUYGOU	Pat. chir.	
Bactériologie	{ CHRISTOL NEVOT		
Biol. Méd.	BOURLIERE		
Chimie méd.	{ ETTORI POLONOVSKI J.	Pat.expéri- ment.	{ MAURICE LOEPER
Dermato-syph.	DUPERRAT		{ BOUVIER BOUDIN BRICAIRE BRISSAUD CASTAIGNE CONTE DEROT DOMART LAMOTTE LAROCHE MACREZ MILLIEZ PEQUIGNOT PERRAULT RAMBERT ROYER THIEFFRY TURIAF WOLFROMM
Embryologie	TUCHMANN		
Histologie	{ COUJARD N.		
Hydrologie	CORNET		
Hygiène	{ BOYER DEPARIS		
Mal.infect.	BASTIN		
Médecine)	{ DEROBERT GAULTIER HADENGUE	Path.Med.	
légale et			
du Trav.)			
Neurochir.	DAVID		
Neurologie	LHERMITTE		
	{ GRASSET LE LORIER		
Obstétrique	LEPAGE MERGER MORIN RAVINA ROBEY		
Ophtal-)	{ BREGEAT DESVIGNES	Pédiatrie	{ POLONOVSKI Cl. MOZZICONACCI JOSEPH
mologie)			
Orthopédie	JUDET	Pharmacol.	Melle LEVY
Oto-rhino-)	{ AUBRY MADURO		{ BARGETON DEJOURS PARROT
laryngol.)		Physiol.	
Parasito.	BRUMPT		
Parasito.col.	CHABAUD	Physique)	{ DJOURNO Médicale) { GOUGEROT
	{ ABOULKER BARCAT	Pneumo-phtis.	KREIS
Pat. chir.	BAUMANN	Psychiatrie	{ BARUK PICHOT
	{ CAUCHOIX		

	MM.		MM.
Psych.infant.	N...	Urologie	KUSS
Rhumatologie	DELBARRE	Thérapeut.	CHASSAGNE
Stomato.	{ CHAPUT Mme		
	{ CERNEA		

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE
pour le Service des Examens

M. LE LORIER.

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	{ AMELINE	Urologie	N...
	{ HUGUIER		{ DREYFUS
Clin.Chir.	{ LEGER	Clinique Méd.	{ HAGUENAU
	{ PADOVANI		{ KOURILSKY
	{ ROUX		
Clinique)	{ ECALLE		
obstét.)	{ MAYER		
Clin.opht.	OFFRET		

Secrétaire de la Faculté	M. MOREL
Secrétaire-Adjoint	Melle CHAINTREUIL

Bibliothécaire en Chef	Dr HAHN
Conservateur	Melle GOICHON
	{ Melles DUMAITRE
Bibliothécaires	{ LE NOIR
	{ LAURENT
	{ QUIEVREUX

Par délibération en date du 9 décembre 1798,
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les
dissertations qui lui seront présentées, doivent
être considérées comme propres à leurs auteurs
et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation
ni improbation.

A ma Femme et à mes trois Enfants

En témoignage de profonde
affection.

A mon Père, le Docteur Jacques MORDRET
et à ma Mère

En témoignage de mon affection
reconnaissante.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur A. AUBIN

Professeur de Clinique Oto-Rhino-
Laryngologique à la Faculté de
Médecine de Paris
Laryngologiste de l'Hôpital Lariboisière
Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur Jacques LEMOYNE

Qui a inspiré le sujet de cette
thèse et qui, en m'accueillant
comme interne dans son service
pendant un an, m'a permis d'appro-
fondir la connaissance de mon
métier.

Avec mes sentiments respectueux et
reconnaissants.

A Monsieur le Docteur HUET

Qui en m'acceptant comme Interne à
l'Institut Gustave Roussy m'a donné
une initiation malheureusement trop
courte à la cancérologie.

Avec toute ma respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur BOUCHET

Qui a su paternellement guider
mes pas dans la laryngologie.

A Messieurs les Docteurs LALLEMANT et BERARD

qui m'ont enseigné les premiers
éléments de spécialité.

Avec toute ma reconnaissance.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur André SICARD
Monsieur le Professeur René MOREAU
Monsieur le Professeur PASTEUR VALLERY-RADOT
Monsieur le Docteur HARTMANN
Monsieur le Professeur Agrégé DOMART
Monsieur le Professeur Agrégé R. WOLFROMM
Monsieur le Docteur HENROT
Monsieur le Docteur DUFOURMENTEL

A mes Maîtres de l'Ecole de Médecine d'Angers

Au Docteur Pierre FLEURY

Assistant des Hôpitaux

Qui fut et reste pour moi un
maître et un ami.

Au Docteur CHOMÉ

Chef de Laboratoire d'Anatomie Pathologique
de l'Hôpital St-Louis.

A mes Oncles

le Docteur X. MORDRET

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

et le Docteur J. BARANGER

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Médecin Colonel CUZIN

En témoignage de reconnaissance.

PLASMOCYTOMES EXTRA-MEDULLAIRES
DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES

- : -

INTRODUCTION

-:-

Sous le nom de Plasmocytome Extra-Médullaire, on entend parler de tumeurs formées exclusivement d'éléments plasmocytaires et développées hors de la moelle osseuse, où on les rencontre habituellement lors du myélome plasmocytaire multiple ou maladie de Kahler.

Ces plasmocytomes extra-médullaires apparaissent principalement au niveau des voies aériennes supérieures et avec une fréquence supérieure à celle qu'on leur attribuait classiquement.

Ils n'ont pourtant fait l'objet, en France, d'aucune étude d'ensemble depuis de nombreuses années, alors que les rapports de cas isolés se sont considérablement multipliés dans les deux dernières décades.

La littérature anglo-saxonne, par contre, y a consacré de nombreux travaux au cours de ces dernières années. Malheureusement, une grande partie des observations rapportées est incomplète et, sur un total de près de deux cents cas retrouvés, de 1905 à 1954, Schwartz n'a pu en prendre que quatre vingt onze cas en considération.

L'étude des plasmocytomes extra-médullaires tire tout son intérêt de leur parenté avec le myélome plasmocytaire multiple.

La discussion à ce sujet paraît encore assez loin d'être close et ainsi se pose donc le

problème de la malignité des plasmocytomes extra-médullaires. Il semble bien qu'actuellement aucun critère, tant clinique qu'histologique ne puisse permettre d'affirmer la bénignité d'une tumeur extra-médullaire à plasmocytes des voies aériennes supérieures, même si cliniquement et histologiquement, tous les signes plaident en faveur de la bénignité.

La découverte d'un plasmocytome isolé du cavum, chez un sujet venu consulter dans le service de notre maître le Docteur Jacques Lemoyne et l'intérêt que présentait cette étude nous ont décidé à en faire l'objet de cette thèse.

HISTORIQUE

-:-

La majorité des auteurs qui se sont intéressés aux plasmocytomes extra-médullaires les ont étudiés isolément.

Actuellement où , de plus en plus, on les rapproche de la maladie de Kahler, il nous a semblé logique de mettre en parallèle les étapes historiques de nos connaissances sur ces deux affections.

Plus arbitraire encore, nous a paru le fait de donner une place à part aux cas où la tumeur principale s'accompagnait soit de ganglions , soit d'atteinte osseuse.

Nous rappellerons donc les premiers cas publiés et les dates principales concernant le myélome multiple et les plasmocytomes extra-médullaires, en insistant plus particulièrement sur ces derniers.

C'est au début du XIXème siècle que furent rapportés les premiers cas de tumeurs de la moelle osseuse. Mais, en fait, il faut attendre 1846 pour voir individualiser le myélome multiple.

C'est d'ailleurs à propos du même malade que furent faites les premières communications :

- Dalrymple, le premier, baptise l'affection du nom de "mollities ossium" et en décrit l'anatomie pathologique.

- Bence-Jones, ayant découvert dans les urines de son malade un deutocide d'albumine hy-

draté, thermo et acido-soluble, le rapporte en 1848. Ainsi naît la protéinurie de Bence-Jones.

- Enfin, en 1850, Mac Intyre rassemblant les différents éléments fait la synthèse de l'affection.

En 1873, Von Rustitzky donne une description anatomo-pathologique de l'affection qu'il rebaptise myélome multiple.

En 1889, Kahler qui, finalement, a laissé son nom à la maladie, analyse les différents caractères cliniques et humoraux, et étudie particulièrement l'anémie constamment associée.

Enfin, en 1900, Wright, en identifiant la cellule myélomateuse à un plasmocyte, permet de franchir un pas important dans la connaissance anatomo-pathologique de la maladie de Kahler ou myélome plasmocytaire multiple.

La première observation de plasmocytome extra-médullaire n'est rapportée qu'en 1905 par Schridde, qui publie le cas d'un plasmocytome du cavum chez un homme de 40 ans.

Deux ans plus tard, Boit observe un plasmocytome de la bande ventriculaire droite chez un malade de 55 ans.

En 1911, Werdt communique à propos d'un plasmocytome de la face dorsale du voile apparu sur un homme de 69 ans.

Pour la première fois, apparaît en 1912, un aspect nouveau de ces tumeurs à plasmocytes, dites isolées, avec la publication par Vogt d'un plasmocytome à localisation multiple : naso-pharyngo-laryngée, s'accompagnant d'adénopathies cervicales et axillaires.

Et, à nouveau, en 1913, Frank et Kusonoki rapportent un cas voisin avec un foyer apparemment primaire du naso-pharynx et adénopathie cervicale. Mais, fait important, ce même

malade présentait également une tumeur de la cuisse.

En 1914, Wachter découvre, chez une femme de 48 ans, des plasmocytomes extra-médullaires multiples développés au niveau du cavum, de la corde vocale gauche et de l'orifice tubaire gauche.

Hajek, en 1916, publie un cas de tumeurs à plasmocytes ayant envahi ethmoïde et sinus frontal.

La première étude d'ensemble de plasmocytomes extra-médullaires est donnée par Oppikofer, en 1926, avec l'apport de deux cas nouveaux :

- un plasmocytome de l'amygdale gauche,
- et un plasmocytome du cavum avec adénopathie cervicale multiple, s'accompagnant de foyers osseux au niveau du sternum, des côtes et du crâne.

Le travail d'Oppikofer, basé sur l'étude de huit cas, pouvait donc tenir compte déjà des deux aspects principaux de ces tumeurs extra-médullaires à plasmocytes :

- d'un côté, tumeur apparemment bénigne, sans tendance destructive locale et sans dissémination,
- de l'autre, tumeurs semblant posséder un degré certain de malignité avec atteinte ganglionnaire et parfois dissémination osseuse, évoquant singulièrement la maladie de Kahler.

Tous ces cas généralisés avec métastases ont été rapidement mortels.

Oppikofer propose d'ailleurs une classification générale des tumeurs à plasmocytes, les divisant en :

- Granulome à plasmocytes : qui n'est autre que le granulome inflammatoire de certaines infections chroniques.
- Plasmocytome localisé bénin.
- Tumeur maligne solitaire à plasmocytes.
- Tumeur maligne à plasmocytes avec métastases.

- Myélome à plasmocytes.
- et enfin, leucémie à plasmocytes.

La valeur de cette première classification, basée seulement sur huit cas, nous apparaîtra au terme de cette étude.

Il est intéressant de remarquer que, deux ans après ce travail d'Oppikofer, un mémoire de Geschikter et Copeland analysait les 12 cas de myélomes multiples rassemblés. Ces chiffres montrent avec éloquence la différence de fréquence.

En France, MM. Bourgeois et Huet, en 1930, publient l'observation d'un plasmocytome isolé du larynx, dont la biopsie avait été faite 3 ans avant, montrant des nodules exclusivement formés de plasmocytes. Le malade mourut 7 ans plus tard dans un tableau de récidence locale avec dissémination plasmocytaire.

En 1931, MM. Leroux, Lallemand et Delarue rapportent à leur tour une observation de plasmocytome de la trachée.

La thèse de Zaouche, en 1932, s'appuyant sur ses deux cas, conclura à la bénignité des plasmocytomes extra-médullaires.

De même, Max Leroux, en 1936, faisant une revue de vingt-huit cas publiés et apportant une solide documentation, affirmera que : "le plasmocytome des voies aériennes supérieures, localisé, autonome, n'est nullement une tumeur maligne".

De 1905 à 1928, treize cas furent publiés.

De 1928 à 1951, cent cinquante deux cas furent rapportés dans le monde. Schwartz n'en conclut pas pour autant à une augmentation de fréquence de l'affection, mais plutôt, à une amélioration des procédés diagnostiques.

GENERALITES

-:-

AGE : Exceptionnellement on observe des plasmocytomes extra-médullaires chez l'enfant, mais il en existe pourtant des cas indiscutables.

En fait, c'est une maladie de l'âge mûr et, surtout, de la vieillesse.

Max Leroux, en 1936, répartissait ainsi ses 23 malades :

- 9 entre 40 et 50 ans,
- 8 entre 50 et 60 ans,
- 6 au-dessus de 60 ans.

Dans les 27 cas rapportés par Ewing et Foote:

- 20 malades étaient âgés de plus de 50 ans, dont 7 entre 50 et 60 ans,
- et 8 entre 70 et 80 ans.

Enfin, Hellwig, rapportant 67 cas de plasmocytomes des voies aériennes supérieures, donne des moyennes d'âge, pour chaque chapitre de sa classification :

- 56,6 ans pour les tumeurs uniques non cancéreuses,
- 58,4 ans pour les tumeurs multiples non cancéreuses,
- 62 ans pour les tumeurs cancéreuses sans métastase ,
- 45,3 ans pour les tumeurs cancéreuses avec métastases ganglionnaires,
- 48,5 ans pour les tumeurs cancéreuses avec métastases osseuses.

On peut donc placer le maximum de fréquence

autour de 50 ans, sans pouvoir, d'ailleurs, contrairement à l'opinion de certains, tirer de l'âge, une indication pronostique quelconque.

SEXE : Tous les auteurs sont unanimes à reconnaître la plus grande fréquence des plasmocytomes extra-médullaires chez l'homme. Toutefois les proportions données par ces différents auteurs sont extrêmement variables :

Ringertz s'appuyant sur 47 cas, donnait une proportion de 80,8 % en faveur de l'homme.

Pour Stout et Kenney, le rapport ne dépassait guère 3 pour 1.

Pour Ewing et Foote, il tombait à 2 pour 1, alors que pour Hellwig, la proportion remontait environ à 7 pour 1.

Au total, il nous paraît raisonnable de considérer que 4 hommes environ seront atteints pour une seule femme.

FREQUENCE : Comme nous l'avons observé au début de ce travail, les plasmocytomes des voies aériennes supérieures ne sont pas aussi exceptionnels qu'on l'avait longtemps pensé. On découvre actuellement dans le monde beaucoup plus d'un cas par an : en effet, entre 1928 et 1953, 152 cas ont été publiés, ce qui nous donne environ 6 cas par année.

Pourtant, au milieu des tumeurs en général, les plasmocytomes n'occupent qu'une place infime.

Mattick n'en découvre que 2 cas parmi 62.000 admissions dans une clinique pour cancer.

Wille, en 1948, au milieu de 220 cas de tumeurs malignes du nez et des sinus rapporte seulement un cas de plasmocytome du maxillaire supérieur.

New et Childrey, sur 230 tumeurs de l'oropharynx et de l'amygdale, retiennent 2 cas de plasmocytomes.

Enfin, Figi et Broders, ayant examiné en 14 ans, 625 cancers du nez et des sinus, n'en découvrent que 6 cas, et, parmi 1.600 cancers du larynx, une seule tumeur était un plasmocytome extra-médullaire.

On peut donc conclure en affirmant qu'il s'agit toujours d'un diagnostic exceptionnel.

SIEGE : Pour éviter une énumération toujours assez peu éloquente, nous avons préféré dresser un tableau des principales localisations des plasmocytomes extra-médullaires des voies aériennes supérieures (voir ci-contre pp. 24-25).

Conformément à l'opinion générale, nous pouvons donc constater que les fosses nasales sont le siège le plus fréquent des plasmocytomes des voies aériennes supérieures.

Cependant, il existe d'autres localisations, à vrai dire exceptionnelles et non mentionnées dans ce tableau.

Ainsi, un plasmocytome peut se développer au niveau des cellules mastoïdiennes, au niveau des bronches. Mais ces localisations rentrent avec quelques difficultés dans le cadre des voies aériennes supérieures.

Quant au plasmocytome de la conjonctive dont Hellwig rapporte 47 cas, ils n'ont plus rien à voir avec les voies aériennes supérieures, mais nous verrons leur intérêt lors de la discussion anatomo-pathologique, car ils sont toujours considérés comme une tumeur bénigne et méritent donc une place bien spéciale dans le cadre nosologique.

PRINCIPAUX SIEGES DES PLASMOCYTOMES
DES VOIES AERIENNES SUPERIEURES

--

Auteurs et dates	Fosses nasales	Sinus	Cavum	Amyg.& pharynx	Larynx & trachée	Multiple
Ringers 1938	5	4	0	2	3	0
Hellwig 1943	27	8	8	9	10	15
Figi, Broders et Havens 1945	0	6	2	2	1	1
Stout et Kenney 1949	17	11	20	23	0	6
Andersen 1949	1	4				
Sarasin 1950				4	2 (épi-glote)	

Rawson & Eylor	1952	3	1	1	1	1	
Ewing & Foote	1952	6	6	1	3	1	0
Heatly	1953		2				
Howarth	1955	1	1	2			1
TOTAL		60	43	34	43	18	23



OBSERVATION

-:-

(Service d'oto-rhino-laryngologie de l'Hôpital Saint-Louis).

Monsieur D..., âgé de 73 ans, a été hospitalisé dans le service du Docteur Lemoyne, le 5 septembre 1956, à la demande du spécialiste d'Etampes qui, à l'occasion d'une épistaxis, avait découvert une tumeur du cavum.

L'interrogatoire de cet homme, en bonne santé apparente, ne révèle aucun antécédent pathologique notable.

Toutefois, un an auparavant, il avait présenté une épistaxis, qui, chez cet homme âgé, n'avait guère éveillé l'attention.

L'obstruction nasale, assez ancienne et de début difficile à préciser, pouvait également sembler banale. Pourtant, comme l'épistaxis, elle intéressait la fosse nasale gauche.

L'examen oto-rhino-laryngologique complet à son entrée dans le service, confirme cette obstruction unilatérale : le miroir de Glazel n'étant que faiblement impressionné par un mince filet d'air.

La rhinoscopie antérieure, assez peu concluante, montre une obstruction choanale gauche.

Mais ce n'est vraiment qu'en rhinoscopie postérieure, avec mise en place d'un releveur du voile, que l'on peut découvrir la tumeur et en analyser les caractères :

De la taille d'une grosse noix, de couleur gris-rougeâtre, de surface régulière, elle

occupe entièrement la moitié gauche du cavum, masquant la choane gauche en totalité, recouvrant la région tubaire, reposant sur le voile en bas, s'étendant jusqu'au toit du cavum en haut, débordant vers la droite, elle masque également la partie inférieure du bord postérieur du vomer et efface en partie la choane droite.

Au toucher, cette masse, peu mobile, est de consistance ferme, sans zone de ramollissement. On ne peut en préciser le point d'implantation. Le doigtier revient souillé de sang.

La fermeté de cette tumeur, son peu de mobilité et l'hémorragie au contact, font repousser l'hypothèse d'une masse polypeuse et suspecter la malignité.

Pourtant les chaînes ganglionnaires cervicales sont libres, il n'existe pas de trismus, pas de douleurs héli-craniennes, pas d'atteinte des différentes paires craniennes.

L'examen ophtalmologique ne révèle rien d'anormal.

Le reste de l'examen oto-rhino-laryngologique est normal.

L'examen clinique complet confirme la bonne conservation apparente de l'état général.

En présence de cette tumeur hémorragique, peu mobile, très ferme, l'intervention s'impose, mais elle sera précédée d'une exploration radiographique simple et lipiodolée du cavum et d'un bilan général.

Les clichés confirment les données de l'examen clinique, sans permettre de préciser l'insertion. Toutefois, on note une opacité du sinus maxillaire gauche (mais la ponction sera blanche) et une plus grande densité osseuse de l'étoile ptérygoïdienne gauche par rapport à la droite.

La transparence est normale dans les deux champs pulmonaires.

La formule sanguine est la suivante :

- Hématies	:	3.860.000	Hb : 77 %
- Leucocytes	:	5.600	
Poly neutro.	:	65 %	
éosino.	:	4 %	
Lymphc.	:	26 %	
Monocytes	:	5 %	

La crase sanguine est normale : T.S. : 3'30
T.C. : 11'

L'urée sanguine est à : 0,25 g/Litre

La glycémie à : 1,12 g/Litre

La réaction de B.W. est négative

Le culot urinaire est normal.

L'intervention est donc pratiquée le 7 septembre 1956, sous anesthésie locale.

La plus grande partie de la masse est enlevée au serre-noeud diathermique.

La base d'implantation apparaît à la partie supéro-externe du cadre choanal gauche et les derniers fragments sont retirés à la pince de Chatelier.

L'examen histologique ne peut qu'affirmer la malignité sans préciser le type de la tumeur.

Un tamponnement serré du cavum est mis en place et un traitement antibiotique général prescrit.

L'examen histologique de la pièce, réalisé par le Docteur Chomé au laboratoire d'anatomie pathologique de l'Hôpital Saint-Louis apporte les conclusions suivantes :

"L'examen histologique extemporané avait montré qu'il s'agissait d'une tumeur maligne de nature épithéliomateuse. Après technique de contrôle à la paraffine, il apparaît qu'il s'agit bien d'une tumeur maligne, bien qu'il ne s'agisse en tous cas pas d'un épithélioma. Il s'agit, en effet, d'un plasmocytome malin, richement vascularisé, constitué par une prolifération de cellules, toutes plasmocytaires,

plus ou moins typiques et présentant de nombreuses monstruosités et irrégularités nucléaires.

"Le stroma est peu abondant, non inflammatoire, régulièrement oedémateux. Les vaisseaux de tailles inégales, présentent une paroi propre, bien individualisée, parfois hyaline.

"Devant un tel aspect, on peut évoquer soit un plasmocytome diffus de la maladie de Kahler, soit une localisation primitive d'un plasmocytome des parties molles dans les fosses nasales. Cette localisation est d'ailleurs classique dans ces derniers cas. Il est exceptionnel de rencontrer des signes histologiques de malignité aussi évidents".

Une telle conclusion anatomo-pathologique, en posant le problème de la maladie de Kahler, fait rebondir le problème diagnostique et exige toute une nouvelle série d'examens.

- L'étude radiographique systématique de tout le squelette ne permet de découvrir aucune géode.

- Aucune trace dans les urines de Protéines de Bence-Jones.

- Le chiffre des protides sanguins était à 77% avec un rapport sérine-globulines à 45/32

- Le protéinogramme, enfin, était le suivant :

Albumine : 58 %

Globulines : α_1 : 3 %

α_2 : 9 %

β : 13 %

γ : 17 %

- Enfin, myélogramme normal.

Au total, aucun signe de dissémination qui puisse confirmer l'hypothèse de maladie de Kahler.

En raison, cependant, de la gravité du diagnostic, un traitement par agents physiques fut institué immédiatement après l'acte chirurgical.

Le malade reçut en 42 séances de Rayons X, sous 200 Kv :

- 2.600 r sur un champ maxillaire gauche,
- 3.300 r sur un champ maxillaire direct gauche,
- 3.300 r sur un champ opposé latéral droit.

A un examen pratiqué le 5 décembre 1956, le cavum apparaît entièrement libre en rhinoscopie postérieure.

L'état général est bon.

Il n'existe pas d'atteinte ganglionnaire.

Le malade, revu un an après, semble toujours en parfaite santé et l'examen du cavum ne montre aucun signe de récédive in situ.

Nous verrons toutefois que le pronostic doit rester réservé.



SYMPTOMATOLOGIE

--

En abordant l'étude clinique des plasmocytomes extra-médullaires des voies aériennes supérieures, il convient d'affirmer, d'emblée que le plus souvent, le diagnostic ne sera même pas évoqué après un examen soigneux ; en effet, on ne peut compter que sur une symptomatologie d'emprunt et, seul, l'anatomo-pathologiste apportera la clef du diagnostic. D'autre part, nous avons pu constater leur grande rareté.

Ce n'est que dans les cas où la tumeur principale des voies aériennes supérieures s'accompagne de lésions osseuses, réalisant le tableau du myélome multiple que l'on peut y penser, mais il s'agit là d'une éventualité assez rare au premier examen.

Dans le but de clarifier cette étude clinique, nous envisagerons d'abord, en les prenant comme type, les tumeurs à plasmocytes des fosses nasales, qui sont les plus fréquentes.

A leur propos, nous analyserons les différents examens para-cliniques qu'il convient de demander ; puis, un peu artificiellement, nous les conduirons jusqu'au terme de leur évolution.

Les autres localisations nous arrêteront moins longtemps.

Enfin, dans un court chapitre "diagnostic", les problèmes qui se posent avec les autres catégories de tumeurs, seront évoqués, tout en sachant bien que seul l'histologiste pourra trancher en dernier ressort.

Si nous reprenons les observations des plasmocytomes des fosses nasales publiées dans la littérature, nous serons immédiatement frappés par la pauvreté de la symptomatologie et, de ce fait même, par la longueur fréquente de la période qui précède le premier examen.

Trois signes peuvent amener le malade à consulter :

- l'obstruction nasale, mais unilatérale, elle inquiète et gêne peu le malade,
- les épistaxis, mais à l'âge habituel d'apparition de ces tumeurs, elles sont fréquentes et attribuées à une sclérose vasculaire,
- la rhinorrhée, mais elle aussi est souvent très banale.

Il est souvent difficile de faire préciser le début exact de ces troubles qui ont augmenté progressivement d'intensité. Beaucoup plus rarement, on pourra observer des douleurs.

- un gonflement du nez ou un larmolement par obstruction du canal lacrymal.

La rhinoscopie antérieure découvrira la tumeur, qui, le plus souvent, fera penser à un polype banal des fosses nasales.

Cette masse, de volume variable, peut occuper toute la fosse nasale, s'étendant même en arrière dans le cavum.

D'aspect lisse ou bosselée, elle est en général de consistance ferme, peu hémorragique au contact. Sa couleur varie de rouge à grisâtre, son implantation est très variable, enfin elle peut être sessile ou pédiculée.

La rhinoscopie postérieure permettra de juger de son étendue en arrière.

Enfin une radiographie des sinus de la face montrera leur intégrité ou leur envahissement.

Assez fréquemment de telles tumeurs ont été extirpées chirurgicalement, sans demande d'exa-

men histologique, et ce n'est qu'après un laps de temps variable, devant la reproduction in situ de la masse, qu'un contrôle anatomo-pathologique est venu affirmer le diagnostic de plasmocytome.

L'examen histologique est donc capital et sa réponse en cas de tumeurs à plasmocytes va entraîner toute une série d'investigations à la recherche de signes du myélome multiple :

- Examen clinique complet de ces malades qui présentent habituellement un bon état général,
 - interrogatoire pour tenter de faire préciser le début des troubles,

- recherche de douleurs osseuses et de tumeurs osseuses perceptibles,

- palpation de toutes les aires ganglionnaires, essentiellement les chaînes cervicales envahies dans 12 % des cas d'Hellwig, dans 25 % de ceux de Ringertz.

- Radiographie du squelette dans son ensemble à la recherche de foyers ostéolytiques caractéristiques, sachant que les métastases osseuses de prédilection se font au niveau du crâne, du sternum, des côtes, des vertèbres, de l'humérus et du fémur.

- Numération et formule sanguine pour déceler une anémie.

- Vitesse de sédimentation, que l'on sait constamment accélérée au cours de la maladie de Kahler.

- Dosage des protides sanguins, avec rapport sérine/globulines, dont l'inversion est classique dans le myélome multiple.

- Electrophorèse qui en cas de dissémination montrerait une nette augmentation des gamma-globulinés le plus souvent.

- Une ponction sternale sera demandée à la recherche des cellules myélomateuses. On demande aussi des tests sérologiques pour éliminer une syphilis.

- Enfin, on recherchera dans les urines l'albumose de Bence-Jones bien que sa présence ne soit pas constante dans le myélome multiple ; pour certains, d'ailleurs, elle ne serait pas pathognomonique.

Bien souvent, tous ces examens sont normaux, mais nous verrons plus loin que ni le clinicien, ni l'histologiste ne peuvent préjuger de l'évolution.

En effet, après un traitement correct, associant souvent chirurgie et radiothérapie, schématiquement deux éventualités peuvent se produire :

- soit guérison apparente et de longue durée,
- soit extension des lésions et dissémination dans des délais extrêmement variables.

La guérison est assez fréquente dans cette localisation aux fosses nasales, pourtant peu favorables, et, à ce sujet, la statistique de Schwartz portant sur 22 cas de plasmocytomes des fosses nasales montre que, quatre ans après traitement, 17 sujets étaient encore vivants et indemnes de tous signes de dissémination.

Il existe des cas où les malades furent suivis pendant des périodes allant de 20 à 30 ans, sans montrer aucun signe de récurrence locale ou de généralisation.

Mais l'évolution n'est pas toujours aussi favorable, d'autant plus que, dans cette localisation, la tumeur est souvent contiguë à l'os et nous verrons au chapitre "pronostic" l'intérêt de cette notion.

Le plasmocytome, parfois, va perforer la cloison et envahir l'autre fosse nasale.

Assez fréquemment, il s'étend d'abord au sinus maxillaire, puis aux autres sinus de la face. Ainsi un des malades d'Oppikofer présentait une volumineuse tumeur des fosses nasales, ayant en partie obstrué les deux choanes en

arrière, traversé la cloison et pénétré dans le sinus sphénoïdal.

De même, dans l'observation de Vogt, la tumeur avait envahi tous les sinus para-nasaux et les parois osseuses.

A ce stade, les interventions les plus larges furent pratiquées, mais les résultats en furent assez décevants :

- dans 4 cas, tout le maxillaire fut réséqué avec exérèse des cellules ethmoïdales et sphénoïdales et, en plus, dans un cas, exentération de l'oeil. Trois de ces tumeurs se reformèrent en peu de temps.

La fréquence et la gravité de cette extension aux sinus imposent donc une étude radiographique très minutieuse, dès que l'on se trouve en présence d'un plasmocytome des fosses nasales.

L'extension à ce stade va d'ailleurs souvent se poursuivre vers les ganglions cervicaux ou vers l'ensemble du squelette :

- Sur les 9 plasmocytomes avec métastases ganglionnaires, rapportés par Hellwig, 4 avaient pour point de départ une tumeur des fosses nasales.

- Chez 7 malades seuls les ganglions cervicaux furent envahis ; chez les 2 autres, existaient également des ganglions axillaires et inguinaux.

Cliniquement, ces ganglions ont été décrits comme des masses bien circonscrites, non adhérentes et de consistance ferme.

La taille de la plupart de ces ganglions allait d'un pois à une noix. Cependant, un des 20 ganglions retirés sur le malade de Kusunoki et Franck mesurait : 8 cm sur 4,5, sur 3,5.

Au dernier stade de l'évolution, apparaissent les métastases osseuses qui traduisent la dissémination : nous avons déjà vu leurs localisations électives.

A côté des métastases osseuses, on peut aussi voir des localisations tumorales extra-squelettiques, dans les viscères et les tissus les plus divers : foie, rate et peau principalement, mais on en a également découvert dans le cervelet et le corps thyroïde.

L'opinion actuelle considère, qu'à ce stade, on ne peut plus différencier le plasmocytome extra-médullaire du myélome plasmocytaire multiple.

En effet, dès qu'apparaissent les métastases, l'évolution est la même que dans le Kahler, tant pour sa durée que pour ses caractères :

- la survie moyenne ne dépasse que rarement 2 ans et, en général, elle ne les atteint même pas,
- les métastases sont tout à fait comparables,
- mais surtout le syndrome humoral et radiologique est identique,
- les radiographies du squelette objectivent les lacunes myélomateuses ostéolytiques pures sans signe de régénération osseuse,
- la ponction sternale découvre l'envahissement du myélogramme par des cellules myélomateuses,
- l'examen des protides sanguins montre une augmentation importante des protéines sanguines avec inversion du rapport sérine-globulines et objective des perturbations du protéinogramme.
- la vitesse de sédimentation est accélérée.
- enfin, on peut trouver environ dans les 2/3 des cas, la paraprotéinurie de Bence-Jones.

Il s'agit donc bien d'une maladie de Kahler et cette constatation est encore confirmée par un certain nombre de faits cliniques où le malade, vu tardivement, présentait un tableau clinique tel qu'on ne pouvait faire le partage entre plasmocytome extra-médullaire au stade de dissémination et myélome plasmocytaire ayant métastasé au niveau de la muqueuse des voies aériennes supérieures.

Ainsi Roessle, au cours de l'autopsie de son malade ne put se résoudre à conclure : la volumineuse masse envahissante du naso-pharynx était-elle la tumeur primitive, ou avait-il affaire à une métastase d'un myélome multiple, étant donné la présence de tumeurs plasmocytaires dans de nombreux ganglions cervicaux, dans le sternum, dans plusieurs côtes et dans le crâne. La notion d'une obstruction nasale antérieure aux autres symptômes serait plutôt en faveur de la première hypothèse.

Pollock a rapporté un cas encore plus problématique : le diagnostic posé avait été celui de tumeur du cerveau. Mais, à l'autopsie, le crâne, le sternum et le foie étaient le siège de tumeurs à plasmocytes. De plus, il trouva, dans le naso-pharynx, une petite masse granuleuse formée exclusivement de plasmocytes ; il la considéra comme la tumeur primitive.

Dans tous les cas, la mort survient assez rapidement dans un tableau de cachexie, souvent hâtée par une infection intercurrente avec parfois, amylose ou néphrite épithéliale de pathogénie discutée.

Après avoir conduit jusqu'au terme de son évolution, cette localisation des plasmocytomes extra-médullaires aux fosses nasales, choisie un peu arbitrairement comme type de description, nous passerons plus rapidement sur les autres aspects de cette affection où l'évolution est souvent comparable.

Dans notre observation, nous avons décrit un plasmocytome du cavum : la symptomatologie en est souvent assez fruste et, par là même, la découverte tardive.

Parfois le malade viendra consulter pour une sensation de corps étranger, si l'obstruction nasale ou quelques épistaxis ne l'ont pas inquiété.

Parmi les 16 observations de plasmocytome du cavum retenues par Schwartz, 11 étaient encore vivants, en moyenne 6 ans après le début du traitement, et 5 étaient décédés en moyenne après 3 ans 1/2.

Dans le cas de Rogers, la tumeur semblait s'implanter à la voûte du cavum.

Chez le malade de Huckel, l'insertion se faisait sur le bord postérieur et les ailes du vomer, ainsi que sur les parties avoisinantes du nasopharynx.

Pour le malade de Steward et Taylor, la tumeur paraissait fixée au palais mou en arrière et au-dessus de la luette.

Bien souvent d'ailleurs, le point d'implantation est difficile à préciser, la tumeur n'étant que rarement pédiculée.

Afin de préciser les limites de la tumeur, un envahissement osseux possible, une atteinte éventuelle des sinus, en particulier du sphénoïde, des radiographies seront demandées.

La technique de remplissage du cavum par niveau progressif de lipiodol pourra donner des renseignements de valeur sur la forme, les dimensions, l'insertion de la tumeur.

Enfin, comme dans toutes les formes de plasmocytomes, un bilan clinique, radiographique et humoral complet sera demandé pour éliminer une maladie de Kahler.

Les plasmocytomes extra-médullaires s'observent au niveau des sinus avec une fréquence à peu près égale à celle des deux localisations précédentes.

Les sinus maxillaires sont atteints avec prédilection.

La symptomatologie est alors assez tardive et pauvre ; en général, les malades viennent consulter pour une sinusite rebelle. A cette rhinorrhée parfois hémorragique peuvent s'ajouter des douleurs. On a également observé un gonflement de la joue, de la racine du nez, une voussure de la voûte palatine.

Enfin, il est des cas où le malade adressé pour polypes des fosses nasales, présentait en effet, des polypes banaux mais également une tumeur antrale. Ainsi dans l'observation rapportée en 49 par Parker, il s'agissait d'un homme de 60 ans venu consulter pour sinusite maxillaire bilatérale avec obstruction nasale totale développée progressivement en 2 mois. La biopsie d'un polype fut négative, mais à l'intervention, les deux sinus apparurent comblés par une masse nécrotique, hémorragique, adhérente aux parois osseuses partiellement détruites au niveau de l'orbite et des fosses nasales.

Il ne semble pas que cette relative latence des tumeurs développées dans les sinus suffise à expliquer la gravité habituelle de cette localisation. Nous verrons plus loin qu'il convient de faire une distinction entre les plasmocytomes développés au contact d'une paroi osseuse et ceux qui apparaissent dans les tissus mous.

Les observations rapportées par Hellwig sont, à ce sujet, assez convaincantes :

- Dans sa classification, sous la rubrique "Tumeur non cancéreuse", on ne trouve pas de localisation aux sinus ; par contre, ses 8 observations de plasmocytomes des sinus sont rangées sous les rubriques : " Tumeurs cancéreuses avec métastases ganglionnaires et tumeurs cancéreuses avec métastases osseuses".

Pour ses 9 cas avec dissémination osseuse, 5 avaient leur point de départ dans le sinus maxillaire, et 3 dans les cellules ethmoïdales. Il est à noter, cependant, que dans 4 cas des tumeurs primitives multiples furent rencontrées.

Comme nous l'avons vu en étudiant les plasmocytomes des fosses nasales, l'atteinte osseuse et ganglionnaire affirme la gravité du pronostic , et pourtant dans les cas précédents,

rapportés par Hellwig, la tumeur primitive ne fut jamais suspectée de malignité.

Il peut d'ailleurs s'écouler un certain temps entre la localisation initiale au sinus et la dissémination osseuse.

Sur les 2 cas de plasmocytomes du sinus maxillaire rapportés par Heatly :

- Le premier mourut 4 ans après le début de l'affection, l'atteinte osseuse s'étant manifestée au bout de 3 ans, par des douleurs lombaires dues à une lésion ostéolytique de L₁. Dès cette époque, le myélogramme avait objectivé la dissémination plasmocytaire, il y avait une albumosurie de Bence-Jones.

- Le second malade, qui mourut d'une intoxication au Tetrachlorure de carbone, 4 ans après la découverte d'un plasmocytome du sinus maxillaire droit avec atteinte osseuse du plancher, ne présentait, à l'autopsie, aucun signe de tumeur métastatique à plasmocytes.

Pour la malade d'Emslie, la dissémination apparut également au bout de 2 ans.

Mais la période de latence peut être beaucoup plus longue : ainsi Piriey et Riach rapportent le cas d'un de leurs malades, porteur d'un plasmocytome du sinus maxillaire et de la fosse nasale. Le traitement arrêta l'évolution pour 12 ans ; la tumeur réapparut alors à son premier siège et les lésions osseuses devinrent manifestes, entraînant la mort au bout d'un an.

Enfin, dans un des cas de Ringertz, cette période de latence fut de 6 ans.

Quelle que soit d'ailleurs la durée de cette période de latence, à partir du moment où apparaît la dissémination osseuse, l'évolution se prolonge très rarement plus de deux ans. Hellwig, d'après ses observations la fixait en moyenne à 19 mois.

On peut donc conclure ce chapitre sur les plasmocytomes des sinus en résumant la gravité habituelle de leur pronostic et leur tendance à dégénérer en myélome plasmocytaire multiple.

Moins grave, par contre, nous apparaît la localisation au pharynx qui s'observe, cependant, avec une égale fréquence.

Dans cette catégorie : "plasmocytome du pharynx, nous faisons rentrer, dans un but de classification assez peu anatomique, toutes les tumeurs à plasmocytes se développant des arcades dentaires en avant à l'orifice supérieur du larynx en arrière, sans y inclure celui-ci.

Dans ce cadre, les amygdales apparaissent comme le siège de prédilection : En effet, Schwartz, sur 23 plasmocytomes du pharynx, rapporte 10 cas de localisation amygdalienne.

Les autres se répartissent dans les proportions suivantes :

Pharynx proprement dit	4
Palais mou	2
Plancher de la bouche	2
Muqueuse buccale	2
Luette	1
Vallécule	1
Langue	1

La localisation au maxillaire inférieur pose un problème un peu différent du fait qu'il ne s'agit plus vraiment d'un plasmocytome des voies aériennes, mais plutôt d'un plasmocytome osseux solitaire, variété de la maladie de Kahler. Il s'agit d'ailleurs d'un siège assez fréquent puisqu'Ewing et Foote avaient pu en découvrir 6 cas parmi les 27 plasmocytomes isolés qu'ils rapportaient.

Habituellement, la localisation au pharynx permet un diagnostic assez précoce. En effet, le malade constate lui-même l'apparition d'une tumeur dont l'augmentation de volume progressive

peut l'inquiéter rapidement.

Les dimensions mêmes de la tumeur peuvent entraîner certains troubles. Si elle occupe l'oropharynx, à la sensation de corps étranger, pourra s'ajouter une gêne à la déglutition ou même une gêne respiratoire. Par contre, douleurs et hémorragies sont rares.

L'aspect de la tumeur est le même que celui que nous avons décrit dans la localisation aux fosses nasales.

L'évolution dans cette localisation au pharynx est également imprévisible. Nous en prendrons comme exemple l'observation rapportée en 1957 par Galli Della Loggia :

Il s'agissait d'un homme de 42 ans, qui présentait une tumeur de la taille d'une noix, implantée sur la face postérieure de l'oropharynx. Malgré sa grosseur, elle n'entraînait aucune gêne respiratoire, aucune dysphagie. L'interrogatoire révélait que la masse était apparue 20 ans auparavant et qu'elle n'avait depuis cette époque pas sensiblement changé de taille.

Sur l'insistance de son médecin, le malade accepte l'intervention.

Un examen radiographique révèle alors la présence d'une autre tumeur sus-jacente à la première, située dans le rhino-pharynx.

Les deux masses sont alors extirpées chirurgicalement et on demande un examen histologique. Celui-ci révèle qu'il s'agit d'un plasmocytome sans infiltration apparente du tissu environnant.

Les examens complémentaires habituels sont alors demandés et ne montrent aucun signe de dissémination. Mais quelques mois plus tard, la radiographie met en évidence des géodes au niveau du pariétal et de l'occipital. Le crâne, dans son ensemble, présente des zones de décalcification. De plus, il y a des lésions au niveau du radius droit.

Cette observation illustre bien la possibilité d'une très longue période de latence entre l'apparition de la tumeur et la dissémination osseuse.

Il est admis, en général, que ces tumeurs, qui ne se développent pas au contact de l'os, entraînent moins souvent et moins rapidement une dissémination.

Ainsi, un malade d'Oppikofer, porteur d'un plasmocytome de l'amygdale, ne montrait aucun signe de récédive 10 ans et demi plus tard.

De même, Hellwig rapporte un cas, suivi pendant 18 ans et indemne de toute récédive.

A l'opposé, sur les 5 cas de plasmocytomes du pharynx, observés par Sarasin, et tous traités par agents physiques :

- l'un est mort d'abcès pulmonaire un an plus tard,

- un autre dont la tumeur s'accompagnait de ganglions, a survécu 7 ans, pour finalement mourir d'insuffisance cardiaque,

- le troisième, 18 mois après traitement, présenta des métastases osseuses et mourut 1 an $\frac{1}{2}$ plus tard.

- le quatrième, qui, au début du traitement, présentait déjà une atteinte osseuse, ne mourut que 11 ans plus tard de cachexie.

- enfin, le dernier, qui présentait un plasmocytome de la face interne de la joue, vivait encore 3 ans plus tard, mais à cette époque apparurent ganglions et métastases osseuses.

Donc, dans cette localisation au pharynx, le pronostic reste imprévisible et, même dans les formes les plus favorables, aucune certitude de guérison ne peut être donnée.

En appendice à ce chapitre, nous ajouterons l'observation rapportée par Monsieur Huet, concernant un plasmocytome isolé sous-maxillaire.

La tumeur siégeait un peu au-dessus et en arrière de la glande sous-maxillaire droite. L'examen méticuleux du cavum et de la cavité

buccale et l'hypopharynx n'avait pas révélé la moindre lésion suspecte. Une investigation complète clinique, humorale et radiographique ne découvrait aucun signe de dissémination osseuse, alors que la tumeur était apparue 6 ans auparavant. Suivi régulièrement 2 ans après l'exérèse chirurgicale, les différents examens sont toujours négatifs.

A l'occasion de cette communication, Monsieur Huet rappelle le cas d'un plasmocytome isolé de l'amygdale traité en 1947 par rayons X et qui, lui non plus, jusqu'en 1956, n'a pas manifesté de signes de diffusion.

Dans ce cadre des tumeurs à plasmocytes solitaires des voies aériennes supérieures, il ne nous reste plus maintenant qu'à envisager les plasmocytomes du larynx ; à ceux-ci nous rattacherons les exceptionnelles localisations à la trachée et aux bronches.

Dans l'ensemble, il s'agit d'un siège assez rare, puisque nous n'avons découvert que 18 cas sur un total de plus de 200.

En général, la découverte de ces tumeurs est relativement précoce en raison des troubles rapides qu'elles entraînent.

Il s'agit avant tout d'une dysphonie, parfois de toux, beaucoup plus rarement de gêne respiratoire.

Cependant, il est des cas où, là encore, le malade ne se présente que tardivement.

Nous n'en voulons pour exemple que l'observation rapportée par MM. Bourgeois et Huet en 1930. Il s'agissait d'un homme de 65 ans, qui, vers l'âge de 30 ans, fut atteint d'un enrrouement tenace et lentement progressif. Ce n'est qu'à l'âge de 60 ans que la dysphonie s'accroît et qu'apparaissent les troubles respiratoires qui, pendant cinq années encore, vont s'aggraver et amener le malade à consulter.

La symptomatologie était donc celle de toutes

les tumeurs laryngées.

A l'examen laryngoscopique, on découvre en général une tumeur polypoïde.

Habituellement, cette tumeur n'entraîne de troubles que par son volume, car la mobilité laryngée n'est pas modifiée. De plus, il n'existe généralement pas d'ulcération.

Dans le cas rapporté par MM. Bourgeois et Huet, il s'agissait d'ailleurs de plusieurs masses polypoïdes, plus ou moins pédiculées, mobiles avec les mouvements phonatoires et respiratoires. 5 ans après exérèse, le malade ne présentait aucun signe de récidence locale, ni de dissémination.

L'évolution fut encore favorable dans le cas rapporté par Boit où il s'agissait d'un plasmocytome de la bande ventriculaire droite. 18 ans plus tard, ce malade était toujours indemne de récidence ou de métastase.

Le pronostic n'est pourtant pas toujours aussi favorable et ces plasmocytomes du larynx ou de la trachée restent toujours susceptibles de récidiver ou de se transformer en maladie de Kahler.

- Ainsi, dans le 14ème cas de Ringertz, la tumeur laryngée extirpée chirurgicalement, ne réapparut pas ; mais 2 ans plus tard, des tumeurs à plasmocytes se développèrent dans la peau et la trachée, et, plusieurs mois après, la radiographie objectiva des tumeurs osseuses.

- Pour les 2 cas de plasmocytomes de l'épiglotte rapportés par Sarasin, des ganglions avaient été découverts au premier examen.

- un des malades mourut au bout d'un an, d'un abcès du poumon,

- l'autre, après 4 ans, mourut d'un cancer du larynx.

Après avoir rapidement évoqué quelques exemples de plasmocytomes extra-médullaires laryngo-trachéo-bronchiques, il reste encore à parler des plasmocytomes extra-médullaires multiples.

On les rencontre avec une relative fréquence et, à ce propos, nous insisterons sur la nécessité d'un examen très complet de la sphère O.R.L.

Hellwig, sous le titre "Tumeurs multiples non cancéreuses" rapporte 9 observations :

Les 9 malades de ce groupe eurent en tout 33 tumeurs dont :

- 7 dans les fosses nasales,
- 18 dans le nasopharynx,
- 3 dans le larynx et la trachée,
- 2 dans les bronches.

Dans le groupe des "Tumeurs avec métastases ganglionnaires", sur 9 malades, 2 présentaient des plasmocytomes multiples.

Enfin, dans la série des "Tumeurs avec métastases osseuses", 9 observations furent rapportées, dont 4 concernant des tumeurs multiples.

Parfois d'ailleurs, les tumeurs multiples apparaissent à titre de récurrence d'une tumeur unique, nous n'en prendrons comme exemple que le cas rapporté par Heindl où 3 ans après l'exérèse d'une volumineuse tumeur du nasopharynx, apparurent 2 nouvelles tumeurs dans la trachée, 2 dans la bronche droite, et fait difficilement compréhensible, un dans la paupière supérieure droite.

Macroscopiquement, ces tumeurs multiples sont grossièrement semblables aux tumeurs solitaires et la symptomatologie qu'elles entraînent est également mécanique.

Comme on peut le voir dans la statistique d'Hellwig, l'évolution est, là encore, imprévisible :

- En effet, les 9 premiers cas furent considérés comme tumeurs bénignes, en raison de leur évolution favorable, sans tendance à la dissémination.

- Par contre, à l'autopsie de son malade, mort d'une crise de dyspnée aiguë, Vogt décou-

vrit de volumineuses tumeurs dans les amygdales, le pharynx, l'épiglotte et les bandes ventriculaires. De plus les ganglions cervicaux, axillaires et inguinaux étaient envahis.

- De même, le malade de Kusunoki et Franck, porteur de 10 masses nasopharyngiennes et d'une adénopathie cervicale gauches, mourut 4 ans après le début de la maladie et, à ce moment là, il présentait une tumeur de la partie supérieure d'une cuisse, imputée à un plasmocytome.

- Enfin, les 4 dernières observations de Hellwig, où apparut la dissémination osseuse, connurent comme nous l'avons déjà vu l'évolution du myélome plasmocytaire multiple.

Nous étant largement étendu sur les possibilités évolutives de plasmocytomes des voies aériennes supérieures à l'occasion de leur localisation aux fosses nasales, il nous a paru inutile de consacrer un chapitre spécial aux formes suivant l'évolution et les tendances extensives locales, ganglionnaires et osseuses.

De toutes façons, quel que soit le tableau clinique de l'affection, rien ne permet de poser le diagnostic de plasmocytome ou même d'y penser. Seul l'examen histologique pourra éclairer le clinicien.

Il nous a paru fastidieux, dans ces conditions, d'énumérer les différents diagnostics qui pourraient se poser, soit avec des tumeurs bénignes des voies aériennes supérieures, soit avec les tumeurs malignes.

Seuls deux points à notre avis, méritent l'attention :

- le granulome à plasmocytes,
- et certaines formes de plasmocytomes, posant un diagnostic chronologique avec la maladie de Kahler.

Le granulome à plasmocytes apparaît dans un certain nombre de circonstances, en général

dans les processus inflammatoires chroniques. Nous verrons plus loin les difficultés diagnostiques qu'il peut parfois soulever pour l'anatomo-pathologiste et, dans ces cas, le contexte clinique peut apporter de solides arguments.

Ainsi dans le premier cas de Rawson et Eyler, où le malade ré-opéré pour une othorrhée chronique apparue à la suite d'une première mastoïdectomie 14 ans plus tôt, fut trouvé porteur d'une tumeur à plasmocytes de l'antre mastoïdien, Nous inclinons à penser qu'il s'agissait d'un granulome plutôt que d'un plasmocytome.

Un autre problème "diagnostic" peut se poser avec la maladie de Kahler, il nous semble d'ailleurs qu'il s'agit d'une discussion un peu académique.

En effet, dans certains cas, on a pu se demander, comme nous l'avons déjà fait remarquer, si la tumeur des voies aériennes supérieures était une métastase au cours d'une maladie de Kahler ou si, au contraire, la dissémination myélomateuse était secondaire à un plasmocytome primitif des voies aériennes. Nous avons rapporté au cours de l'étude clinique un exemple de ce genre.

Nous allons maintenant voir, au cours de l'étude anatomo-pathologique des plasmocytomes isolés, qu'il est, en général, impossible de faire une quelconque différence entre la cellule plasmocytaire du plasmocytome des voies aériennes supérieures et celle du myélome multiple.

DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

-:-

Pour bien comprendre les tumeurs à plasmocytes, il nous a paru utile de rappeler la structure normale des plasmocytes et les hypothèses concernant leur origine et leur éventuelle fonction.

On a beaucoup écrit sur les plasmocytes, mais les controverses n'ont pas manqué et d'ailleurs, actuellement, l'accord est loin d'être fait entre les différents auteurs.

Le Plasmocyte fut décrit pour la première fois avec précision par Ramon y Cajal en 1890 qui le découvrit dans un condylome syphilitique.

Unna, les rencontrant dans des lésions lupiques leur donna leur nom actuel.

En 1895, Marschalko, utilisant un matériel normal, pathologique et expérimental, leur décrivit quatre caractéristiques à son avis essentielles pour en établir le diagnostic cytologique :

1° - Cytoplasme abondant, de forme ronde, ovale ou polygonale, sans granulations spécifiques,

2° - Position excentrique du noyau,

3° - Vacuole paranucléaire légèrement colorée,

4° - Petit noyau avec 5 à 8 blocs de chromatine de coloration foncée, disposés à la périphérie du noyau contre la membrane nucléaire.

En raison de cet aspect de la chromatine disposée radiairement, Papenheim introduisit l'expression de noyau en roue de char. Il attira également l'attention sur une réaction

colorée, très caractéristique des plasmocytes avec le vert de méthyle pyronine. Sur les coupes fixées à l'alcool, car le formol peut souvent interférer avec la coloration, le cytoplasme apparaît coloré en rouge, alors que le noyau prend une coloration vert-bleuté.

Schwörl, cependant, a fait remarquer que toutes les cellules jeunes se colorent plus ou moins en rouge avec la pyronine.

L'origine des plasmocytes a été l'objet de nombreuses controverses :

- En 1896, Cajal considérait qu'ils naissent à partir du tissu lymphoïde.

- Marschalko pensait qu'ils étaient formés par des lymphocytes sanguins émigrés.

- Marchand, en 1901, faisait dériver les plasmocytes de cellules adventicielles, les clasmatocytes de Ranvier, et il décrivait des formes de transition entre ces cellules et les plasmocytes.

- Maximov, en 1922, utilisant les techniques de cultures de tissu, prétendait que les plasmocytes dérivait de lymphocytes du sang émigrés, aussi bien que des lymphocytes tissulaires pré-existants.

- Actuellement, l'accord semble être fait sur l'histogénèse des Plasmocytes : la cellule souche, comme pour les autres lignées, serait l'élément réticulaire matriciel ou hémohistioblastes de Ferrata. A partir de celui-ci, la filiation serait la suivante :

Hémocytoblaste

I

Plasmoblaste

I

Proplasmocyte

I

Plasmocyte adulte

I

Plasmocyte sénescant.

Telle est donc la théorie actuellement admise. Elle s'appuie sur un certain nombre de faits rapportés par Frühling :

- Quelques myélomes plasmocytaires multiples

correspondent à une tumeur intermédiaire à la fois réticulaire et plasmocytaire. On y observe des hémocytoblastes évoluant souvent dans le sens plasmocytaire : plasmoblastes et pro-plasmocytes.

- Ailleurs, c'est une cellule jeune, de la série des blastes, possédant déjà quelques caractères de plasmocytes, qui évolue jusqu'au stade pro-plasmocyte.

- Enfin, dans près de la moitié des myélomes plasmocytaires, les plasmocytes adultes proviennent du pro-plasmocyte, réalisant alors des sarcomes plasmocytaires à petites cellules adultes relativement monomorphes.

Par ailleurs, dans les irritations chroniques banales, les plasmocytes peuvent naître du reticulum des organes adénoïdes et du tissu conjonctivo-vasculaire commun.

Nous ne nous étendrons pas sur les discussions relatives à une éventuelle fonction des plasmocytes :

- Joannovic et Schaffer prétendaient que leur formation était due à l'absorption locale de matériel chromatique et qu'ils aidaient à éliminer les produits du métabolisme cellulaire.

- Weidenreich, en 1909, les considérait comme des corpuscules sécrétoires.

- Plus tard, Klein et Arneth considéraient les plasmocytes comme des états fonctionnels des lymphocytes et leur attribuaient un rôle d'immunisation.

La relation entre para-protéine de Bence-Jones et corpuscules de Russel a fait l'objet de nombreuses discussions. Pour Apitz, la production de ces derniers serait caractéristique de la cellule plasmocytaire. Claus affirmait qu'il s'agissait de substance amyloïde cristallisée.

On a ainsi été amené à discuter des rapports qui pouvaient exister entre hyperprotéïnémie, para-protéïnurie et syndrome néphrétique de la maladie de Kahler. Pratiquement, on ne peut guère proposer que des hypothèses et celles-ci sor-

tent tout à fait du cadre de notre étude.

Description Macroscopique :

Nous allons revoir rapidement les principaux aspects macroscopiques des tumeurs extra-médullaires à plasmocytes. On peut schématiquement les ranger en deux catégories :

- Tumeurs d'apparence bénigne,
- Tumeurs d'apparence maligne.

Les tumeurs d'apparence bénigne se présentent comme des masses pédiculées, polypoïdes ou sessiles, ou même comme des épaissements diffus de la muqueuse.

Les dimensions en sont variables, leur diamètre pouvant aller de quelques millimètres à 4 ou 5 centimètres.

Leur consistance est, en règle, ferme.

La couleur, variable, gris-jaunâtre ou rouge bleuté.

Leur surface, lisse ou nodulaire, avec rarement une ou plusieurs zones hémorragiques.

La surface de section apparaît en général homogène et grise, parfois nettement lobulée.

Ces caractères peuvent concerner aussi bien les tumeurs uniques que multiples.

La malignité, pour les tumeurs du second groupe, se manifeste par un certain nombre de caractères.

En général, elles sont molles et friables, de coloration grise ou jaune.

Leur surface lisse ou bourgeonnante est parfois ulcérée, souvent hémorragique.

Ce caractère hémorragique se retrouve sur la surface de section où l'on peut également noter des zones de nécrose.

Enfin, cliniquement et radiologiquement, ces tumeurs paraissent douées d'un caractère envahissant manifeste.

Description Microscopique :

Après analyse des principaux travaux sur l'aspect histologique et cytologique des plas-

mocytomes extra-médullaires, il ne semble pas que l'on puisse accepter la classification de Rawson et Eyler, en tumeurs bénignes et malignes, d'après leurs caractères histologiques.

Pour ces auteurs, deux critères de malignité sont indiscutables :

- D'une part : l'orientation des plasmocytes en larges amas, sur un stroma délicat,

- D'autre part : le remplacement absolu du tissu où la tumeur s'est développée et non son envahissement.

En réalité, l'examen microscopique d'une coupe de plasmocytome extra-médullaire montre qu'il s'agit d'une prolifération pratiquement exclusive d'éléments plasmocytaires, formant des plages compactes, supportées par un tissu de soutien à stroma réticulaire ou séparées par de minces cloisons de tissu conjonctif.

Sur une vue d'ensemble, ces cloisons fibreuses peuvent donner à la coupe un aspect multilobulé.

L'aspect des vaisseaux est variable :

- En plus ou moins grande quantité, ils peuvent apparaître libres ou envahis par des cellules tumorales ou simplement entourés par des colliers péri-vasculaires.

Enfin, l'épithélium de recouvrement apparaît en général indemne, sans ulcération, cylindrique ou pavimenteux, suivant le siège anatomique de la tumeur.

Au fort grossissement, il se confirme bien qu'il s'agit d'une prolifération monomorphe de plasmocytes. En effet, ils en possèdent les différents caractères.

Pour bien les analyser, un certain nombre de colorations seront utilisées :

- Giemsa,
- Coloration de Dominici à l'éosine orange,
- Coloration de Unna-Papenheim au vert de méthyle-pyronine.

Dans les cas typiques, les plasmocytes se

caractérisent par :

- leur forme ovalaire, triangulaire ou polygonale,
- leur noyau relativement petit par rapport au cytoplasme, d'où un rapport nucléo-cytoplasmique assez faible,
- la position excentrique de ce noyau, situé à l'un des angles ou l'un des pôles de la cellule,
- la rareté des mitoses.

Si on analyse les caractères nucléaires de ces plasmocytes tumoraux, on note que les noyaux sont parfaitement ronds, que sur la membrane nucléaire bien visible, s'insèrent des blocs de basi-chromatine :

- très denses,
- pratiquement homogènes,
- de forme polyédrique,
- à angles nettement tranchés,
- d'une teinte d'encre,
- séparés par un mince liseré d'oxychromatine, donnant la classique image en roue de char.

Les caractères cytoplasmiques sont plus difficiles à apprécier en raison de l'homogénéisation fréquente du cytoplasme par la fixation.

Le cytoplasme chromophile est intensément coloré par les colorants cytoplasmiques, en rouge avec la coloration de Papanheim alors que le noyau apparaît en vert comme nous l'avons déjà vu.

Cette teinte cytoplasmique est vive, mais toujours plus ou moins vitreuse.

Enfin, il existe un halo cytoplasmique plus clair autour du noyau, surtout du côté où le cytoplasme est le plus abondant.

Tous ces caractères permettent donc d'identifier la cellule tumorale à un élément de nature plasmocytaire.

Mais les plasmocytes rencontrés dans les

plasmocytomes extra-médullaires n'ont pas tous cet aspect typique.

A côté de ces petites cellules de 12 à 15 μ de diamètre, ne possédant qu'un seul noyau, on peut remarquer :

- de grandes cellules jeunes et polymorphes, ayant de 20 à 30 μ , de diamètre, de taille, forme et maturation variables, possédant un noyau relativement beaucoup plus grand que dans la forme typique. Le dessin chromatinien est alors moins fin, il peut exister un ou plusieurs volumineux nucléoles.

- On peut également rencontrer des cellules plasmocytaires à inclusions hyalines (corps de Russel) ou cristalloïdes.

- Enfin, il n'est pas rare de voir des cellules multinucléées, avec inégalité de taille et de forme de ces noyaux, qui peuvent être bourgeonnants ou multilobés

Un certain nombre de figures mitotiques peuvent se voir sans pour autant, selon Hellwig, indiquer une malignité certaine.

Quel que soit le polymorphisme cellulaire, le diagnostic de la nature plasmocytaire de ces éléments s'impose pourtant sur :

- la forme générale, ovale ou triangulaire,
- la basophilie très marquée du cytoplasme avec son halo péri-nucléaire,
- la présence de plasmocytes typiques.

Pour Hellwig, dans les formes qu'il considérait comme bénignes, il n'était pas rare de rencontrer des leucocytes, histiocytes et lymphocytes polymorphes mais toujours en minorité, alors que dans les formes dites malignes, la tumeur n'est formée que de plasmocytes à l'exclusion de tout autre élément.

Pour terminer cette description microscopique des tumeurs à plasmocytes des voies aériennes supérieures, il nous paraît indispensable de parler de l'aspect histologique des ganglions métastatiques.

L'architecture normale du ganglion disparaît

totalément. Il ne persiste que quelques traces de tissu lymphoïde avec de petits follicules corticaux, car la prolifération plasmocytaire remplace la plus grande partie du tissu lymphoïde.

On ne trouve pas de formes de transition identifiables entre lymphocytes et plasmocytes et ceux-ci sont particulièrement nombreux autour des vaisseaux. Le plus souvent, ces cellules tumorales, comme dans la lésion primitive, sont de taille variable et possèdent plusieurs noyaux. Enfin, on peut rencontrer dans le stroma des corps hyalins se colorant en rouge.

La majorité des auteurs qui se sont intéressés aux plasmocytomes des voies aériennes supérieures ont tenté de fonder un pronostic sur les caractères anatomo-pathologiques de ces tumeurs.

Il semble maintenant acquis que rien ne permet de fonder un tel pronostic.

En effet, Hellwig, dans sa classification parmi 36 plasmocytomes non cancéreux des voies aériennes supérieures, n'en trouva que 26 dont les cellules tumorales correspondaient au type de Marschalko, et parmi ses 28 tumeurs cancéreuses, 12 avaient une structure cellulaire uniforme typique.

De même, dans ses 3 plasmocytomes ganglionnaires cancéreux à un haut degré, la cellule tumorale prédominante était un plasmocyte typique.

Au terme de cette étude histologique, il apparaît qu'il n'est guère possible de différencier les plasmocytomes extra-médullaires du myélome plasmocytaire multiple.

Il est également souvent difficile de distinguer le plasmocytome extra-médullaire du granulome à plasmocytes, rencontré au cours des inflammations traînantes.

La présence d'autres espèces cellulaires, de signification inflammatoire et d'un grand nombre

de vaisseaux sanguins, est un bon argument en faveur du granulome. Cependant Schwartz considère que la différenciation est souvent difficile, sinon impossible.

Dans le même ordre d'idées, on peut voir des tumeurs plasmocytaires d'origine syphilitique ; quelques observations, publiées à tort comme des plasmocytomes , ont pu `prêter à confusion, mais dans le plasmocytome, il n'y a pas de trace de sclérose gommeuse, pas d'altération vasculaire en général, et la sclérose, quand elle existe, est discrète.

Enfin, les épreuves sérologiques, après réactivation si nécessaire, et éventuellement un traitement d'épreuve, suffiront à lever les doutes.

Il apparaît donc que l'étude histologique des plasmocytomes extra-médullaires ne permet pratiquement pas de poser un pronostic de bénignité et c'est pour éviter une fastidieuse succession de comptes rendus histologiques que nous nous abstenons volontairement d'en donner de plus nombreux exemples. Nous terminerons simplement en évoquant le cas du plasmocytome de la conjonctive, pratiquement toujours bénin, dont l'aspect histologique est cependant identique à celui des tumeurs à plasmocytes des voies aériennes supérieures ayant évolué rapidement vers la dissémination.

PRONOSTIC

-:-

Dans un court chapitre, nous allons tenter de rassembler les différents éléments pouvant aider à établir un hasardeux schéma pronostique.

Nous venons de constater que l'anatomo-pathologiste ne peut guère compter sur l'aspect histologique.

Les exemples sont trop nombreux de cas où l'histologie affirmait la nature sarcomateuse et où l'allure clinique et l'évolution sont venues apporter un démenti formel.

Ainsi 5 des tumeurs rangées par Hellwig dans le groupe des tumeurs non cancéreuses, avaient été considérées comme cancéreuses à l'examen histologique, et cependant, après simple exérèse chirurgicale, il n'y eut pas de récurrence après 18 ans.

A l'opposé, des tumeurs, dont l'aspect histologique plaidait en faveur de la bénignité, se sont révélées hautement malignes, avec tendance envahissante et dissémination. Ainsi en fut-il dans les observations rapportées par Vogt et Rosenwasser:

Il semble donc que dans l'établissement du pronostic, les caractères cliniques et évolutifs doivent surtout être pris en considération. Parmi ceux-ci, le siège et l'aspect macroscopique semblent les critères les plus valables.

Nous rappellerons en effet la plus fréquente malignité des tumeurs développées au contact d'un os.

De même, la tendance envahissante, les douleurs, les hémorragies fréquentes, les ulcérations sont de mauvais pronostic.

Certains ont voulu faire de l'âge. un élément

pronostique de valeur. Ainsi Rawson donne pour les plasmocytomes malins, un âge moyen de 66 ans, alors que, d'après la classification d'Hellwig, l'âge moyen pour les tumeurs avec métastases ganglionnaires était de 45,3 ans et pour les tumeurs avec métastases osseuses de 48,5 ans.

On ne peut donc retenir l'âge comme élément de valeur dans l'établissement du pronostic.

De même, la multiplicité des tumeurs ne peut être retenue dans un sens ni dans l'autre.

Par contre, il est évident que l'extension ganglionnaire et les métastases osseuses sont de la plus haute gravité puisque le plasmocytome extra-médullaire partage alors le pronostic de la maladie de Kahler, et l'on sait que la survie ne dépasse alors que rarement 2 ans.

Pour compléter le tableau de ces éléments pronostiques, il est également évident que l'on doit recourir aux examens complémentaires décrits plus haut, puisqu'ils permettent d'éliminer ou d'affirmer l'existence de la dissémination plasmocytaire.

Il ne paraît plus maintenant très utile de discuter de la bénignité ou de la malignité des plasmocytomes extra-médullaires des voies aériennes supérieures. La conclusion nous paraît s'imposer.

Pourtant, on ne peut passer sous silence un certain nombre de guérisons indiscutables. Ainsi un malade d'Oppikofer restait indemne de récurrence après 31 ans. Le malade de Boit en bonne santé 18 ans après le traitement de sa tumeur.

A l'opposé, pour montrer la nécessité d'une très longue surveillance et le potentiel de malignité de ces tumeurs, il est éloquent de constater que la généralisation peut apparaître après une très longue période de latence. En voici quelques exemples :

Un malade de Jaeger développa des tumeurs osseuses 15 ans après sa tumeur primitive.

Cette période de latence fut de :

- 23 ans chez un malade de Figi et Broders,
- 14,5 ans chez un malade de Stout et Kenney,
- 14 ans chez un malade de Von Werdt
- 11 ans chez un malade de Wachter,
- 10 ans chez un malade d'Oppikofer.

L'exposé de ces faits se dispense de commentaires et nous autorise à conclure à l'impossibilité d'établir un pronostic.

Quant au mécanisme de la dissémination et à la place nosologique des plasmocytomes extramédullaires des voies aériennes supérieures, c'est là une question beaucoup plus délicate à résoudre.

D'après les derniers travaux publiés, il semble que l'on puisse faire rentrer les plasmocytomes des voies aériennes supérieures dans le cadre des affections malignes à plasmocytes, allant donc de :

- l'affection de type blastomateux : sarcome plasmocytaire, solitaire ou multiple,
- aux affections de système malignes à plasmocytes du type des hyperplasies :
 - les unes sans extériorisation sanguine :
 - myélomatose diffuse,
 - leucémie plasmocytaire cryptique,
 - les autres avec image sanguine périphérique d'allure leucémique : la leucémie à plasmocytes.

Il convient d'ailleurs d'ajouter qu'il existe de nombreuses formes de transition entre ces différentes affections.

Nous terminerons ces considérations nosologiques en exposant la théorie de Frühling sur la nature du myélome plasmocytaire multiple, théorie qui nous paraît la plus vraisemblable.

Alors que pour Von Rustitzky, il s'agit d'une affection du type des hyperplasies, c'est-

à-dire d'une maladie de système, pour Frühling, il s'agit d'une affection de type blastomateux, donc d'un sarcome.

Nous ne développerons pas les arguments en faveur de cette hypothèse, car ils nous semblent sortir du cadre de ce travail.

TRAITEMENT

-:-

Après avoir passé en revue les différents travaux publiés sur les plasmocytomes extra-médullaires, il nous est apparu que la conduite thérapeutique la plus satisfaisante associait chirurgie et radiothérapie.

L'exérèse sanglante paraît indiquée dans presque tous les cas et sera adaptée aux différentes localisations des plasmocytomes extra-médullaires.

- Dans les plasmocytomes du cavum et des fosses nasales, l'intervention, le plus souvent, pourra se faire par les voies naturelles, de préférence au serre-noeud diathermique, suivie éventuellement d'une électro-coagulation de la surface d'implantation.

- Quand il s'agit d'un plasmocytome des sinus, les interventions les plus larges sont en général indiquées.

- Dans les tumeurs pharyngées, l'exérèse pourra habituellement, là aussi, se faire par les voies naturelles, alors que, si la localisation est laryngée ou trachéale, on sera souvent amené à intervenir par voie externe : thyrotomie ou trachéotomie.

S'il existe une atteinte ganglionnaire isolée, l'intervention nous paraît également indiquée.

Par contre, dès que la dissémination est confirmée, le traitement chirurgical est dépassé ; le traitement est alors celui de la maladie de Kahler : agents physiques, mais si le plasmocytome est en général radiosensible, il n'est pourtant pas radiocurable .

Traitement médical, d'ailleurs palliatif, par:

- les substances cytostatiques,
- les dérivés corticoïdes, etc...

Dans les formes localisées, on aura toujours intérêt à compléter le traitement chirurgical par la radiothérapie.

Les différentes statistiques montrent l'indiscutable supériorité thérapeutique de l'association chirurgie-agents physiques.

CONCLUSIONS

-:-

Les plasmocytomes extra-médullaires des voies aériennes supérieures constituent une affection moins exceptionnelle qu'on ne le considèrerait autrefois, puisque, en moyenne, il en est rapporté actuellement une observation tous les deux mois.

Le tableau clinique ne permet pratiquement jamais d'en évoquer le diagnostic, à l'exception de rares cas où la dissémination plasmocytaire est évidente au premier examen.

Les examens para-cliniques : radiographies du squelette, dosage des protides sanguins, protéinogramme, myélogramme, vitesse de sédimentation et examen d'urines doivent être systématiquement demandés à la recherche d'une maladie de Kahler, en sachant qu'actuellement, on insiste tout particulièrement sur l'électrophorèse.

L'examen anatomo-pathologique, qui seul permet d'affirmer le diagnostic de plasmocytome, est en règle impuissant à formuler un pronostic.

C'est donc sur l'étude clinique que reposera le pronostic en l'absence des signes de dissémination plasmocytaire.

Le siège de la tumeur est déterminant dans la durée de la période de latence, les tumeurs primitives, contiguës à l'os, ayant tendance

à donner une dissémination rapide.

En définitive, on doit ranger les plasmocytomes des voies aériennes supérieures dans le cadre des tumeurs malignes, bien qu'il existe des cas indiscutables de guérison.

Enfin, les meilleures chances de guérison sont obtenues par une thérapeutique associant chirurgie et agents physiques.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : A. AUBIN :

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

ANDERSEN P.E.

Plasmocytomes extra-médullaires
Acta Radiol. 32 365-374 1949

APPAIX, AGRINDA et AYMARD

A propos d'un cas de myélome
Annales d'Otolaryngologie oct-nov. 1956
p. 841

BALDENWECK L. et PERROT N.

Rev. de Laryngologie 1933 59 p. 1267

BERNARD Jean

Maladies du sang
Flammarion Edit. Paris 1948 p. 397-413

BLACKLOCK J.W.S., Mac CARTNEY C.

J. Path. Bact. 1932 35 69

BLUMENFELD L.

Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 1936 45 p. 436

BORRIC

Valsalva 1929 5 p. 416

BOURGEOIS H. et HUET

Ann. O.R.L. février 1929 n° 2 p. 166

CAPPELL D.F. et MATHERS R.P.

J. Laryng. et Otol. 1935 50 340

CLAIBORN L.N. et FERRIS H.W.

Plasmacell tumors of nasal and nasopharyngeal Mucosa
Arch. Surg. 23 477-499 sept. 1931

CONNOR, CHAS E.

Solitary extramedullary plasmocytoma
Ann. Otol. Rhinol and Laryngol. 48 :
244-248 1948

DUBOURG A.

Les traitements actuels des myélomes multiples

E.M.C. Os 14024

EMSLIE, SMITH D.

Plasmocytoma of nasopharynx

Journ. of Clin. Pathology mai 1955 8-2 104

EWING M.R. et FOOTE F.W.

Tumeurs à plasmocytes de la bouche et des V.R.S.

Cancer mai 1952 5 499-513

FIGI F.A., BRODERS A.C. and HAVENS F.Z.

Plasmacelltumors of the upper part of the respiratory tract

Ann. Otol.Rhinol. and Laryngol. 54 283-297

1945 132-148

FRANK I.

Ann. Otol.Rhin. et Laryngol. 51 p. 22 1942

FRUHLING L. et CHALDI A.

Tumeurs malignes de la moelle osseuse.

Sarcomes plasmocytaires du squelette.

Tome II n° 3 1957 p. 325-402

GALLI DELLA LOGGIA

Plasmocitoma delle mucose

Annali di Laringologia Otologia Fac. V

1957 p. 448-455

GRUNFIELD

Plasmocytoma maligno del rinofaringe

Radiology may 1948 50 661-665

HEATLY C.A.

Tumeurs primaires à plasmocytes des V.A.S. et particulièrement du sinus maxillaire

Ann. Otol. Rhin. Laryng. 62 289-306 juin

1953 132-148

HELLWIG C.A.

Arch. Path. 1943 36 96-111 112-219

HELLWIG C. Alexander, WICHITA M.D., KAN
Extramedullary plasma cell tumors as
observed in various localizations
From the Department of Pathology, St-Fran-
cis Hospital.

HOWARTH A.
Plasmocytome des V.R.S.
J. Laryng. et Otol. 69 11 nov. 1955
p: 697-706

HUET et FABRE
Plasmocytome du massif facial
Ann. Otolaryng. 1951 68 n° 2-3 189-192

HUET P.C., L. WICART, J. VILLEDROUIN, et
F. LOISILLIER
Plasmocytome isolé sous-maxillaire
Annales d'Otolaryngologie tome 73 n° 10-11
1956 p. 861-863

JACQUES André
Les plasmocytomes solitaires du maxillai-
re supérieur et de l'os malaire
Thèse Paris 1957 (Bibliographie)

JAY H.M.
Plasmocytome de la cloison
J. Laryng. Otol. sept. 1955 69 n° 9 625-
626

KORKIS F.P.
Tumeurs à plasmocytes des V.R.S.
J. Laryng. Otol. 68 8 août 1954 517-522

LEEMAN C.
Une tumeur sarcomateuse nasopharyngée rare
Practica otorhinolaryng. 1952 19 n° 4/5
289-293 3 fig.

LEMOYNE J. et BORST
Plasmocytome du massif facial
Ann. Oto-Laryng. 1952 69 n° 11-12 703-706

LEMOYNE, CHOME, MORDRET
Plasmocytosarcome des fosses nasales
Société anatomique de Paris. Compte rendu
de séance du 6 déc. 1956 - Presse Méd.
9 II 1957 p. 257

- LEROUX, LALLEMANT et DELARUE
Plasmocytome de la trachée
Annales O.R.L. n° 2 fév. 1931 p. 200
- LEROUX Max
Les plasmocytomes des V.A.S.
Thèse Paris 1936
- LUMB et PROSSOR
Plasmacell Tumours
J. Bone & Joint Surg. 1948 30-B p. 124-
152 131-829
- MAGUDA T.A. et MAIDEN S.D.
Plasmocytoma of nasal cavity
Arch. Otolaryng. 51 258-262 fév. 1950
- MATTICK W.C. et THIBAudeau A.A.
Extramedullary plasmocell tumor of the
upper air passages
Amer. J. Cancer 23 513-521 1935
- MORDRET, J. PAILLER et DULAC G.
A propos d'un cas de maladie de Kahler
Annales d'Oto-laryng. 1955 72 n° 11-12
p. 894
- Mc NAMARA W.L., ROGERS R.J.
Arch. Path 1943 36 89
- PARKES M. et BURTOFF S.
Plasmacell tumors simulating bilateral
maxillary sinusitis
Archives of Otolaryng. nov. 1949 -50 666
- PERRINO A.
Plasmocytome du cavum
Valsalva av. 1954 30 n° 2 116-122 (Biblio)
- POLLOCK F.J.
Plasmocytome du nez et du nasopharynx
Arch. of Otolaryng. Chicago 19 3 mars 1934
311-317
- PRIEST R.G.
Tumeurs à cellules plasmiques extra-médul-
laires du nez, du pharynx et du larynx
Relation d'un cas.
Laryngoscope mars 1952 62 n° 3 277-283 4 fig
Bibliog.

RAW SON et EYLER

Plasmacell tumor of upper respiratory tract ; clinic, pathologic study with emphasis on the criteria for histologic diagnosis

Amer.J.Path. 26 445-461 may 1950

RINGERTZ N.

Pathology of malignant tumors arising in the nasal and paranasal cavities and maxilla
Acta Otolaryngologica suppl. 27 1938
p. 234 et p. 382

ROSENWASSER H.

Plasmocytoma of nasal cavity
Laryngoscope 40 576-582 aug. 1930

SARANI (Erkki)

Un cas de plasmocytome des voies respiratoires supérieures
Annales O.R.L. 1935 p. 496

SARASIN Ph.

Le plasmocytome . Etude de 37 cas de Zurich
Oncologia 1950 vol. 3 p. 90 à 117
Thèse Zurich 1950
Institut de Radiologie et Clinique radiothérapeutique de l'Université de Zurich

SCHWARTZ L.

Plasmocytome des V.R.S.
Arch. otolaryng. tome 60 fasc. 5 nov. 1954
573-589

de SEZE S.

Maladies des os. Plasmocytome des os
Flammarion Edit. Paris 1954

SITBON J. et SOUKSI A.

Plasmocytome du rhinopharynx
Bull.Algér.Carcin. 1952 n° 13 69-71
(Bibliogr.)

STEWART M.J. and TAYLOR Al.

Observations on solitary plasmocytoma
J.Path.Bact. 1932 35 541

STOUT A.P. et KENNEY F.R.

Primary Plasmacells Tumors of the upper
air passages and oral cavities
Cancer 1949 II 261

SWITZER P.K. et coll.

Plasmocytome extra-médullaire atteignant
le pharynx, la peau et les ganglions lym-
phatiques

Arch. Int. Med. 86 402-411 sept. 1956

TAYLOR T.J., SETTLE J.W. et PARTLOW II K.L.

Plasmocytome de la cavité nasale

Arch. Otolaryng. mars 1955 61 n° 3 277-
279 (Bibliogr.)

VLASTO

Plasmocytome du naso-pharynx

Proc. Roy.Soc.Med. 3 II 1929 22 1263

WALTNER J.G.

Plasmacell tumors of the nasopharynx

Ann.Otol. Rhin. a. Laryng. vol. LVI n° 4
p. 911 1947

WILLE C.

Malign tumors of the nose and accessory
sinuses

Acta Otolaryngologica supp. 1947-1948
supp. 65 69 5

ZAOUCHE (Tahar)

Contribution à l'étude des plasmocytomes
des voies aériennes supérieures.

Thèse Paris 1932

Plasmocytoma of the nose and nasopharynx

Arch. Oto-laryng. 14 311-315, 1934

